

MALFORMATIONS ANO-RECTALES DANS LE SERVICE DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE DU CHU DE YOPOUGON, ABIDJAN, CÔTE D'IVOIRE

MOUAFU TAMBO F, MOH E.N, DIATH A.G
Interne des hôpitaux 22 BP 151 Abidjan 22
Tél : (00-225)03-06-22-69 E-mail : faustintambo@yahoo.fr

RESUME

Les malformations ano-rectales restent un problème d'actualité dans notre pratique chirurgicale pédiatrique.

A la lumière d'une étude rétrospective de 56 cas observés en 10 ans au service de chirurgie pédiatrique du CHU de Yopougon, notre travail a permis d'en décrire les aspects épidémiologiques et anatomopathologiques et de préciser les résultats thérapeutiques après plusieurs années de pratique.

L'âge moyen de nos patients a été de 6 mois avec des extrêmes représentés par le 1^{er} jour de vie et 3 ans. La prédominance du sexe masculin a été noté : 61,40 % des cas. Les formes basses ont été au 1^{er} plan avec 50 % de nos cas contre 34 % pour les formes hautes et 16 % pour les formes intermédiaires. La proctoplastie a été pratiquée dans plus de la moitié de nos cas comme traitement définitif de 1^{ère} intention des formes basses sans fistule.

La continence de nos patients a été évaluée avec un recul moyen de 14 mois pour 13 patients rendant compte des efforts à mener en vue d'une réduction significative du nombre de perdus de vue. C'est à ce prix que les résultats thérapeutiques pourront être appréciés à leur juste valeur.

MOTS CLES :

Malformation
anorectale, Epidémiologie, anatomopathologie,
Chirurgie, Continence.

INTRODUCTION

La société africaine traditionnelle cultive le culte de l'enfant parfait c'est à dire que celui-ci se doit d'être physiquement intact à la naissance parce que reflet et espoir de la société. Aussi, la survenue d'une malformation congénitale fait l'objet de diverses interprétations. Au niveau de la partie terminale du tube digestif, ces malformations congénitales sont représentées par une agénésie plus ou moins étendue de l'intestin postérieur qui n'atteint pas la peau (sauf éventuellement par l'intermédiaire d'un trajet fistuleux), cela se traduisant dans leur forme majeure par l'absence d'orifice anal. Ce sont les malformations ano-rectales auxquelles est attaché un double pronostic :

-
-
-
- Immédiat et vital conditionné par la levée d'une éventuelle occlusion néo-natale
- Ultérieur fonctionnel, représenté par la qualité de la continence anorectale.

SUMMARY

ANO-RECTAL MALFORMATIONS IN THE DEPARTMENT OF PAEDIATRIC SURGERY OF YOPOUGON TEACHING HOSPITAL, ABIDJAN, COTE D'IVOIRE

The ano-rectal malformations stay a burning question (a recurrent problem) in our paediatric surgery practice. In the light of a retrospective study of 56 observed cases for 10 years in the department of paediatric surgery of yopougon teaching hospital, our work allowed the description of the epidemiological and the anatomopathological aspects and to precise the therapeutic results after many years of practice.

The average age fo our patients was 6 months with extremes represented by the 1st day of life and 3 years. The predominance of male was noted :

61,40% of the cases. The low forms was in the 1st scheme with 50 % of our cases versus 34 % for the high form and 16 % for the intermediary form. The plastic surgery of the rectum was practiced in more than half of our cases as definitive treatment of 1st intention of the low forms without fistula.

The continence of our patients was assessed with an average drop of 14 months for 13 patients showing the efforts to be made for a significant decrease of the number of lost ones. It is the price to pay to have the right value of the therapeutical results.

KEY WORDS : Ano-rectal malformations, epidemiology - anatomopathology - surgery continece

Le but de ce travail était de dégager les aspects épidémiologiques, anatomopathologiques, et les résultats thérapeutiques de ces affections en Chirurgie pédiatrique au CHU de Yopougon, et surtout d'apprécier la continence de nos patients après plusieurs années de pratique

MATERIEL ET METHODES

1. Matériel

Notre étude a été une étude rétrospective, portant sur 99 cas de malformations anorectales opérés dans l'unité viscérale du service de chirurgie pédiatrique du CHU de Yopougon.. La période d'étude a été de 10 ans : d'octobre 1991 à octobre 2001.

56 observations ont été retenues

2. Méthodes

Pour chaque patient, les paramètres étudiés ont été :

- L'âge
- Le sexe,
- Le lieu de naissance,
- Le terme et le poids,
- Le délai écoulé entre l'accouchement et le diagnostic,
- L'absence ou non d'orifice anal et /ou l'existence d'une fistule,
- Les complications au moment du diagnostic,
- La variété anatomique
- Le type de traitement chirurgical mis en route,
- La continence des patients,

Ont été inclus dans ce travail, tous les patients opérés dans le service à la naissance pour malformation anorectale.

Ont été exclus de ce travail :

- les patients opérés pour malformation anorectale dans d'autres services et secondairement pris en charge dans le service pour apprécier le résultat fonctionnel (2 cas)
- les patients justiciables d'une abstention thérapeutique : polymalformation menaçant le pronostic vital, nouveau-né en très mauvais état général, anus périnéal antérieur suffisant et continent (3 cas).

RESULTATS

1. Aspect épidémiologiques :

La fréquence hospitalière des malformations ano-rectales dans notre service est de 10 par an en moyenne (99 cas en 10 ans).

L'âge moyen de nos patients au moment du diagnostic est de 6 mois avec des extrêmes allant du premier jour de vie à 3 ans.

La répartition par tranche d'âge au moment du diagnostic est donnée par la figure suivante :

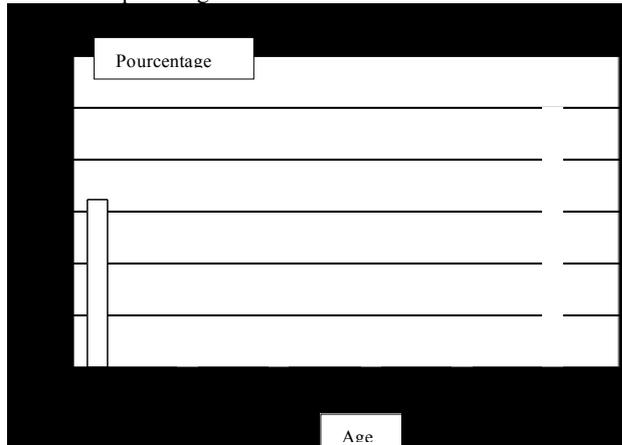


Figure 1 : Diagramme de répartition par tranche d'âge au moment du diagnostic MAR – CHU Yopougon - Abidjan

Le sexe, le lieu de naissance, et le délai écoulé entre l'accouchement et le diagnostic ont été répartis comme suit :

Tableau II : Répartition des patients selon le sexe

SEXE	NOMBRE	POURCENTAGE
Masculin	35	62,50 %
Féminin	20	35,71 %
Non précisé	1	1,79 %
Total	56	100 %

Tableau III : Répartition des patients selon le lieu de naissance

Lieu de naissance	Nombre	Pourcentage
Domicile	10	17,86 %
Maternité	21	37,50 %
CHR*	5	8,93 %
CHU**	7	12,50 %
Non précisé	13	23,21 %
Total	56	100 %

*CHR = Centre Hospitalier Régional

** CHU = Centre Hospitalier Universitaire

Tableau IV : Répartition des patients selon le délai écoulé entre l'accouchement et le diagnostic

Délai	Nombre	Pourcentage
< 24 heures (à la naissance)	6	10,70 %
24 heures	8	14,30 %
48 heures	16	28,58 %
> 48 heures	20	35,70 %
1 an	1	1,79 %
Non précisé	5	8,93 %
Total	56	100 %

Le poids moyen de nos patients a été de 2107 g avec des extrêmes allant de 1750 g à 4250 g.

Aspects anatomo-pathologiques :

L'examen clinique dominé par l'inspection du périnée a donné les résultats suivants :

Tableau V : Répartition selon l'aspect clinique

Aspect clinique	Nombre	Pourcentage
Orifice anal absent sans fistule	28	50 %
Orifice anal absent avec fistule	28	50 %
Total	56	100 %

Les différentes variétés de fistules ont été réparties comme suit :

Tableau VI : Répartition selon le type de fistule

Fistules	Nombre	Pourcentage
Recto-vaginale	10	35,70 %
Recto-urétrale	7	25 %
Recto-périnéale	6	21,40 %
Recto-scrotale	1	3,60 %
Ano-vestibulaire	4	14,30 %

Total	28	100 %
-------	----	-------

- Les complications au moment du diagnostic ont été dominées par l'occlusion intestinale retrouvée dans 36 cas soit 63,15 % de notre série. Au second rang, la détresse respiratoire a été notée dans 3 cas soit 5,26 % de notre échantillon. Ainsi, seuls 17 patients, soit 30 % de nos cas ont été vus avant toute complication.
- L'imagerie médicale à visée diagnostique a fait appel aux examens suivants :

Tableau VII : Répartition des patients selon le type d'examen radiographique

Nature des examens radiographiques	Nombre	Pourcentage
Invertogramme	33	58,92 %
Opacification	19	33,92 %
Invertogramme + Opacification	4	7,16 %
Echographie néonatale	0	0 %
Total	56	100 %

Ces différents examens radiographiques ont permis de déterminer les types anatomopathologiques suivants :

Tableau VIII : Répartition des patients selon le type anatomopathologique

Type anatomopathologique	Nombre	Pourcentage
Forme basse	28	50 %
Forme intermédiaire	9	16 %
Forme haute	19	34 %
Total	56	100 %

3) Aspects thérapeutiques:

Formes basses

La proctoplastie a été pratiquée chez 32 de nos patients (57 % de nos cas). Dans 28 cas soit 50 % de notre effectif, elle a constitué le traitement définitif de première intention devant des formes basses sans fistules. Dans 4 cas soit 0,07 % de notre échantillon, cette proctoplastie a été de mise en deuxième intention après colostomie d'emblée en raison de formes basses sans fistules mais compliquées. Aucun décès n'a été noté des suites de proctoplastie.

Formes hautes et intermédiaires

La colostomie d'emblée a été pratiquée chez 24 patients (soit 43 % de nos cas) répartis en 17 formes hautes et 7 formes intermédiaires. Elle a été suivie d'un abaissement définitif dans 7 cas répartis en 3 formes intermédiaires et 4 formes hautes. La technique de Stephen Douglas a été utilisée 5 fois dans cet abaissement définitif et celle de PEÑA pratiquée 2 fois.

Après colostomie de première intention dans les formes hautes et intermédiaires, 8 décès ont été notés et 9 patients ont été perdus de vue.

Résultats thérapeutiques :

Après traitement définitif, seuls 29 patients ont été revus (52,62 % de nos cas).

La continence de nos patients à la fin du traitement a été appréciée avec un recul moyen de 14 mois et des extrêmes allant du 7^{ème} jour à 3 ans (l'âge moyen de nos patients en post-opératoire a été 1 an 2 mois)

Parmi les patients revus, seuls 13 patients ont présenté une continence socialement acceptable.

Ils se répartissent en :

- formes basses	9
- formes hautes	2
- formes intermédiaires	2

III – DISCUSSION

La fréquence hospitalière retrouvée dans notre étude (10 cas par an en moyenne) est sans doute sous estimée en raison de diagnostic méconnu. TORRELLA D. en 1990 retrouve la même estimation (1).

La prédominance du sexe masculin dans notre série est retrouvée par d'autres auteurs (1) (2) sans explication particulière.

L'influence du lieu de naissance sur la précocité du diagnostic n'est pas démontrée. Et de fait, le diagnostic à la naissance n'a été posé que dans 6 cas indépendamment du lieu de naissance. Ceci suggère l'intérêt de l'inspection systématique du périnée de tout nouveau-né. Aussi un effort de sensibilisation s'impose en direction des matrones, des sages-femmes, mais aussi des gynécologues-obstétriciens et des pédiatres. C'est le prix à payer pour une réduction du nombre de ces enfants porteurs d'une anomalie anale évidente, qui ne sont adressés dans un service de chirurgie pédiatrique qu'au stade de complications.

La survenue de la malformation anorectale ne semble pas sous l'influence du poids de naissance et du terme dans notre étude. BRIARD M.L. et COLL (2) sont de cet avis.

L'occlusion intestinale est de loin la complication la plus fréquente au moment du diagnostic dans notre série rendant compte du retard encore porté au diagnostic. Plus que le diagnostic positif qui est évident dans bon nombre de cas, c'est le diagnostic de variété qui conditionne le geste chirurgical. Ce diagnostic de variété a reposé sur l'invertogramme dans près de 60 % de nos cas, associé à une opacification en cas de fistule. Pour CREMIN B.J. et COLL.(3), il faut ajouter l'UIV dans les formes hautes. Les limites rencontrées avec l'invertogramme pour BEOT et COLL. (4) peuvent parfois être vaincues grâce à l'échographie, en particulier dans les formes intermédiaires ou hautes. L'échographie anténatale n'a été réalisée que dans un seul cas et pourtant sa pratique courante permettrait de réduire considérablement le retard au diagnostic, surtout dans les formes sans fistule rapidement mortelles. L'échographie néonatale est également utile bien qu'elle n'ait jamais été pratiquée dans notre série. Ces différents examens radiographiques ont permis de déterminer 28 formes basses sans fistules soit 50 % de notre série. La moitié restante de notre effectif a été répartie entre les formes hautes et intermédiaires. Cette prédominance des formes basses est retrouvée par TORRELLA D.(1).

L'indication d'une proctoplastie a été posée en présence de toutes les formes basses.

La colostomie pratiquée en première intention s'explique par les difficultés de l'imagerie dans bon nombre de cas pour dissocier les formes hautes et intermédiaires des formes basses. Son intérêt réside dans ce qu'elle permet un bilan complet de la malformation ano-rectale et des lésions associées. Dans 4 cas, cette colostomie a été justifiée devant un tableau d'occlusion intestinale ou de détresse respiratoire gravissime malgré qu'il s'agissait d'une forme basse.

L'abaissement définitif n'a pas pu être réalisé chez 17 patients, en raison de décès post-opératoire (8 cas) et en

raison de perdus de vue (9 cas). Cependant, il a été possible chez 7 patients. Parmi ceux-ci, 5 ont bénéficié d'un abaissement par voie postérieure sacro-coccygienne de Stephens Douglas. L'avantage de cette technique tient dans le repérage de la sangle des releveurs. Cependant, elle ne permet pas l'identification des structures plus superficielles du sphincter externe et comporte un risque élevé de prolapsus du fait que le rectum n'est pas amarré aux diverses structures musculaires (5) (6). L'anorectoplastie sagittale postérieure d'Alberto Peña a été pratiquée chez les 2 autres patients. Le principe de cette technique est la reconnaissance directe de toutes les structures musculaires de la sangle des releveurs aux fibres les plus superficielles du sphincter externe (7) (6). Les avantages de cette technique sont évidents : repérage précis des éléments musculaires, préservation de la fistule, amarrage rectal au plan profond évitant le prolapsus. On lui reproche cependant son caractère potentiellement plus délabrant que la technique de STEPHENS. Elle constitue une approche nouvelle dans l'arsenal thérapeutique de ces malformations ano-rectales (7) (6).

Le nombre élevé de décès dans les suites de colostomie devant les formes hautes et intermédiaires dans notre série (28,60 %) est la rançon d'un diagnostic tardif, mais elle rend également compte de la nécessité d'une réanimation pré, per et post-opératoire adéquate pour réduire cette mortalité. TORRELLA D.(1) dans une étude de 89 cas, a noté 34 décès (soit 38,20 %) dont 19 avant toute intervention. On comprend mieux le rôle primordial de la réanimation pré-opératoire dans le succès de cette chirurgie. Le nombre élevé de perdus de vue suggère une sensibilisation plus accrue des parents afin qu'ils comprennent l'importance de revoir ces enfants en post-opératoire. Ainsi le recul moyen de 14 mois est certes faible, mais il traduit bien la réalité dans notre environnement et des efforts sont à faire pour remédier à cet état. Ce problème du nombre élevé de perdus de vue en post-opératoire est souligné par d'autres auteurs (1) mais avec une fréquence moindre.

Une continence socialement acceptable est notée dans plus de 60 % des cas dans les formes hautes et dans 100 % des cas dans les formes basses selon MOLLARD et BONJEAN (5). Dans notre étude, seuls 13 patients (soit 23 % de nos cas), ont présenté une continence acceptable. Celle-ci a été appréciée sur l'existence ou non de souillures et le nombre de selles par jour. Et pourtant, la contraction volontaire des sphincters et le contrôle du bol fécal ont une place de choix

dans cette évaluation, tout comme les examens complémentaires que sont la défécographie, la manométrie rectale et l'électromyographie (5). Dans notre série, la continence ultérieure socialement acceptable dans les formes basses s'inscrit dans l'association à un pronostic favorable de ces mêmes formes. Les formes hautes quant à elles posent un véritable problème fonctionnel lié à la complexité de la malformation : la sangle pubo-rectale constitue l'élément unique de l'appareil sphinctérien (5) (7).

IV- CONCLUSION

L'épidémiologie des malformations ano-rectales dans notre travail recoupe les données de la littérature et souligne la prédominance des formes basses. Le retard encore porté au diagnostic suggère une sensibilisation plus accrue des matrones, sages femmes, obstétriciens et pédiatres, et une vulgarisation de l'inspection systématique du périnée de tout nouveau-né. Le résultat fonctionnel à terme résume tout l'enjeu de cette chirurgie qui doit conférer au patient une continence socialement acceptable.

REFERENCES

1. TORRELLA D - Malformations ano-rectales. Contribution à l'étude clinique et thérapeutique : à propos de 89 cas colligés en chirurgie pédiatrique au CHU de Cocody de Janvier 1981 à Mai 1990 [Thèse Med]. Abidjan : Faculté de Médecine de l'Université Nationale de Côte d'Ivoire ; 1990 ; 1124.
2. BRIARD ML - Epidémiologie et génétique des malformations ano-rectales. J Génét Hum 1975 ; 23 (3) : 177 - 86.
3. CREMIN B J - A rational radiological approach to the surgical correction of anorectal anomalies. Surgery 1972 ; 71 (6) : 801-6.
4. BEOT S, HOEFFEL J-C - Etude critique de l'imagerie ano-rectales. Med Infant 1993 ; 100(8) : 601-15.
5. MOLLARD P, BONJEAN A - L'incontinence après traitement des imperforations ano-rectales. Chirurgie 1976 ; 102 : 867-76 .
6. GUYS J M - Le rectum pédiatrique. Sauramps Médicale. Montpellier 1996.
7. PEÑA A - Surgical management of anorectal malformations : a unified concept. Pediatr surge Int 1988 ; 3 : 82-93.
8. ANAGNOSTOPOULOS D - Les anomalies anatomiques de l'appareil génital aux malformations ano-rectal .Bull Assoc Anat 1993 ;77(237).